

Über das Schicksal von Kindern mit Meningomyelocelen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Hanne Koetteritz
aus Kairindach

Erlangen 1973

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Über das Schicksal von Kindern mit Meningomyelocelen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Hanne Koetteritz
aus Kairlindach

Erlangen 1973

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan:	Professor Dr.Dr.H.Pauly
Referent:	Priv.Do. Dr.G.Neuhäuser
Korreferent:	Professor Dr.A.Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 19. Juni 1973

I N H A L T

A. Einleitung

Häufigkeit - Pathogenese - Pathologische Anatomie

B. Eigene Untersuchungen

I. Auswertungen von Krankengeschichten der Universitäts- kinderklinik Erlangen aus den Jahren 1956 bis 1969

1. Geschlechtsverteilung
2. Ergebnis eines "Mißbildungsfragebogens" -
Diskussion über Entstehungsursachen
3. Häufigkeit von Fehl- und Frühgeburten
4. Lokalisation
5. Neurologische Ausfälle
6. Begleitmißbildungen
7. Hydrocephalus und Shunt-Operation
8. Meningitis
9. Sterblichkeit der operierten und der nicht
operierten Kinder
10. Todesursachen bei früh verstorbenen Kindern
11. Obduktionsbefunde

II. Ergebnisse einer Fragebogenerhebung

1. Überlebenszeit
2. Anmerkungen zu den Fragen
3. Gegenüberstellung:
Aussagewert einer Fragebogenaktion - Einblick
in das Schicksal des Kindes und der Familie

III. Nachuntersuchung überlebender Patienten

1. Allgemein- und Ernährungszustand
2. Befundänderung nach Operation der
Meningomyelocele
3. Beinlähmungen

4. Beckenbodenlähmung
5. Fußdeformitäten
6. Hydrocephalus
7. Intelligenz und psychische Situation

C. Diskussion

Vergleich mit Ergebnissen anderer Untersuchungen -
Notwendigkeit frühzeitiger operativer Therapie
und rehabilitativer Maßnahmen

D. Zusammenfassung

E. Literatur

Anhang: Fragebogen

A. Einleitung

Die Spina bifida mit all ihren Varianten bildet nach den angeborenen Herzfehlern die zweitgrößte Gruppe aller großen Entwicklungsdefekte. Ihre Häufigkeit wird für Europa mit 1,4 bis 2,8 ‰ angegeben (HEMMER). Größere Schwankungsbreiten sind durch differierendes Vorkommen in verschiedenen Regionen und bei verschiedenen Rassen bedingt (0,2 bis 5 ‰; OPITZ u. SCHMID). Die monatliche Geburtenrate der von uns registrierten Spina-bifida-Kinder läßt - analog den Beobachtungen beim Anencephalus - jahreszeitliche Schwankungen erkennen: Sie liegt in den Monaten Dezember und Juni bis September über dem Durchschnitt und bestätigt somit die Erfahrung, daß bei einem Konzeptionstermin im Frühjahr oder Herbst die Wahrscheinlichkeit der Entstehung dysraphischer Störungen größer ist.

Dysraphische Mißbildungen im Bereich der Wirbelsäule entstehen etwa in der 4. Woche der Embryonalentwicklung. Die Neuralrinne wird dann zum Neuralrohr. Experimentelle Untersuchungen haben ergeben, daß dieser Verschußmechanismus durch Hemmung oxydativer Prozesse beeinträchtigt werden kann. Außerdem wurde der Nachweis über die Phasenspezifität bestimmter Noxen (Virusinfektion, Mangelkrankheit, Röntgenbestrahlung, Pharmaka) erbracht. Im Einzelfall sind jedoch nur in den seltensten Fällen anamnestisch entsprechende Hinweise zu finden.

Lokalisation und Ausmaß der Spaltbildung sind - jedenfalls teilweise - durch das Einwirken einer teratogenetischen Noxe während der Determinationsperiode des Rückenmarks und seiner Hüllen bedingt. So ist das auffallend häufige Vorkommen dieser Mißbildung in der Lumbosacralregion damit zu erklären, daß sich an dieser Stelle das Neuralrohr zuletzt schließt.

Die einzelnen Formen der Spina bifida können nach mehreren Gesichtspunkten eingeteilt werden (vgl. MAIER u. HEINRICH; SOLLMANN u. FELDMANN; KAUFMANN u. STAENMLER; HOFFMAN).

In der Praxis bereitet es manchmal Schwierigkeiten, eine sichere Abgrenzung zu finden, da sich beispielsweise in bestimmten Fällen eine Meningomyelocele erst nach Eröffnung des Bruchsackes oder am histologischen Präparat erkennen läßt.

Folgende Formen sind zu unterscheiden:

Spina bifida occulta: Wirbelbogenspalt (häufiger Nebenfund ohne Krankheitswert)

Spina bifida cystica: Spaltbildung der Dura und der Wirbelbögen mit Protrusion der weichen Rückenmarkshäute; Liquoransammlung im Brucksack

Hauptformen:

Meningomyelocele: zusätzlich Ausstülpung von dorsalen Rückenmarksanteilen; je nach Sitz und Nervenwurzelbeteiligung neurologische Ausfälle wechselnden Grades.
Es gibt offene und geschlossene (primär überhäutete) Formen.

Meningocele: Stets überhäutet. Das Rückenmark ist meist intakt; kaum neurologische Ausfälle.

Meningoencephalocele: mediane Knochenlücke im Schädeldach mit bruchsackartiger Vorwölbung von Hirnsubstanz und eventuell Ventrikelteilen; cerebrale Ausfallserscheinungen.

Kranielle Meningocele: Von Hirnhäuten und Liquor gebildeter Bruchsack.
Die kraniellen Formen sind stets von Haut bedeckt.

B. Eigene Untersuchungen

Die vorliegende Arbeit stellt sich die Aufgabe, das Schicksal der an der Universitätskinderklinik Erlangen beobachteten Kinder mit Meningomyelocelen zu verfolgen, um insbesondere auch die Ergebnisse der operativen Behandlung und der Rehabilitation dieser Patienten zu analysieren.

I. Auswertung von Krankengeschichten der Universitätskinderklinik Erlangen aus den Jahren 1956 bis 1969

150 Krankengeschichten aus den Jahren 1956 bis 1969 mit der Diagnose "Spaltbildung der Wirbelsäule" konnten ausgewertet werden (Tab.1). Dabei wurden in erster Linie die

Tabelle 1: Übersicht über die eigenen Patienten

Art der Spaltbildung	Anzahl der Patienten
Spaltbildung der Wirbel	2
Spina bifida occulta	2
Spina bifida	9
Spina bifida aperta	1
Meningocele (MC)	32
Meningomyelocele (MMC)	91
Meningoencephalocele (EC)	9
MMC und MC	1
MMC und EC	3
150	

zystischen Dysraphien erfaßt, insbesondere die Meningo-myelocelen, welche mit etwa 60 % die Hauptgruppe bildeten.

Symptomfreie Spina-bifida-Formen, bei denen die Spaltwirbelbildung nur röntgenologisch nachzuweisen ist, wurden fast immer nur als Nebebefund diagnostiziert.

Bei der Zusammenstellung der klinischen Diagnosen ergaben sich häufig Abweichungen von den in der Einleitung definierten Formen. Dies dürfte allerdings auch auf terminologische Differenzen im Schrifttum zurückzuführen sein, ist nicht nur bedingt durch die retrospektive Auswertung der von verschiedenen Untersuchern erhobenen Befunde.

1. Geschlechtsverteilung

Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen (85 : 65). Berücksichtigt man nur die Meningomyelocele, ergibt sich ein Verhältnis von 3 : 2. Vergleichszahlen aus anderen Statistiken zeigen allgemein ein Überwiegen des weiblichen Geschlechts bei Spina-bifida-Patienten (PARSCH u. SCHULITZ).

2. Ergebnis eines "Mißbildungsfragebogens"

In vielen Fällen wurde ein in der Klinik seit längerer Zeit gebräuchlicher Mißbildungsfragebogen ausgefüllt. Dabei zeigten sich dreimal Anhaltspunkte für familiäre Disposition (2 %) (Tab.2). Von den beiden Zwillingspaaren, die wir registrieren konnten, war der eine Partner jeweils gesund, eine Beobachtung, die auch andernorts gemacht wurde (PARSCH u. SCHULITZ).

Tabelle 2: Mißbildungen und mögliche Erb leiden in
den Familien von 150 Spina-bifida-Kindern

Meningo(myelo)cele	3
Hydrocephalus	1
Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	6
Angeborener Herzfehler	3
Finger mißbildungen	2
Spastische Parese	1
Epilepsie	2
Geistige Retardierung	3

Erblichkeit ("rezessiver Erbgang mit wechselnder Penetranz") wurde von HEMMER in 6 bis 8 %, von HOFFMAN in 3 % der Fälle festgestellt. Die Wahrscheinlichkeit einer Vererbung wird von PARSCH u. SCHULITZ mit nur 1,5 % angegeben; dies sei auf die relativ geringe "Durchschlagkraft einer Spina-bifida-Fehlbildung unter Verwandten ersten Grades" zurückzuführen. Als Ursachen für das Zustandekommen dieses "Mißbildungssyndroms" nennen die Autoren "eine polygene Disposition gemeinsam mit intrauterinen Störfaktoren, die während der Determinationsperiode einwirken". DEGENHARDT glaubt an "genbedingte Einflüsse auf die Empfindlichkeitsschwelle der frühembryonalen Neuralrohranlage", wodurch exogene Noxen eher zum Durchbruch gelangen könnten; KRONE gelangte zur gleichen Auffassung. IMHOLZ u. KLOOS postulierten "eine genetische Minusvariante mit geringer Penetranz", die "durch die Peristase im Sinne eines Auslöserphänomens erst zur

Manifestation gebracht werden kann". Wie für die Anencephalie wurde von CARTER der Nachweis eines "Schwellenwerteffekts" erbracht.

Diese nahezu übereinstimmenden Ergebnisse der Mißbildungsforschung lassen es wünschenswert erscheinen, einen Faktor möglicher Ursachen von Mißbildungen, der beeinflußt werden könnte, die "Peristase", so in den Griff zu bekommen, wie es dem modernen Stand der technischen und medizinischen Wissenschaft entspricht. Was das praktisch bedeutet, ergibt sich zum einen aus der Forderung, Schwangerschafts- sowie Früherkennungszentren in ausreichendem Umfang zu errichten, zum andern aus der Pflicht des Gesetzgebers, schädliche Umwelteinflüsse, denen Schwangere beispielsweise am Arbeitsplatz ausgesetzt sind, zu kontrollieren und weitgehend auszuschalten.

3. Häufigkeit von Fehl- und Frühgeburten

Daß zwischen der Häufigkeit von Fehlgeburten und dem Auftreten dysraphischer Störungen ein Zusammenhang besteht, läßt sich nicht bezweifeln (Tab.3); auch andere Autoren haben auf eine erhöhte Abortziffer bei Müttern mißgebildeter Kinder hingewiesen (OPITZ u. SCHMID).

Tabelle 3: Vorausgegangene Aborte bei Müttern von Spina-bifida-Kindern

Aborthäufigkeit	Anzahl
1	19 (5)*
2	4 (3)*
3	1
Totgeburten	1

* Anteil der Fehlgeburten, die in einem Zeitabstand von höchstens 15 Monaten vor Beginn der betreffenden Schwangerschaft erfolgt waren.

10 unserer Patienten waren Frühgeborene, darunter ein Zwilling. Vergleichszahlen aus einem geburts-hilflichen Lehrbuch (PSCHYREMBEL) lassen nicht auf eine erhöhte Frühgeburtenhäufigkeit schließen.

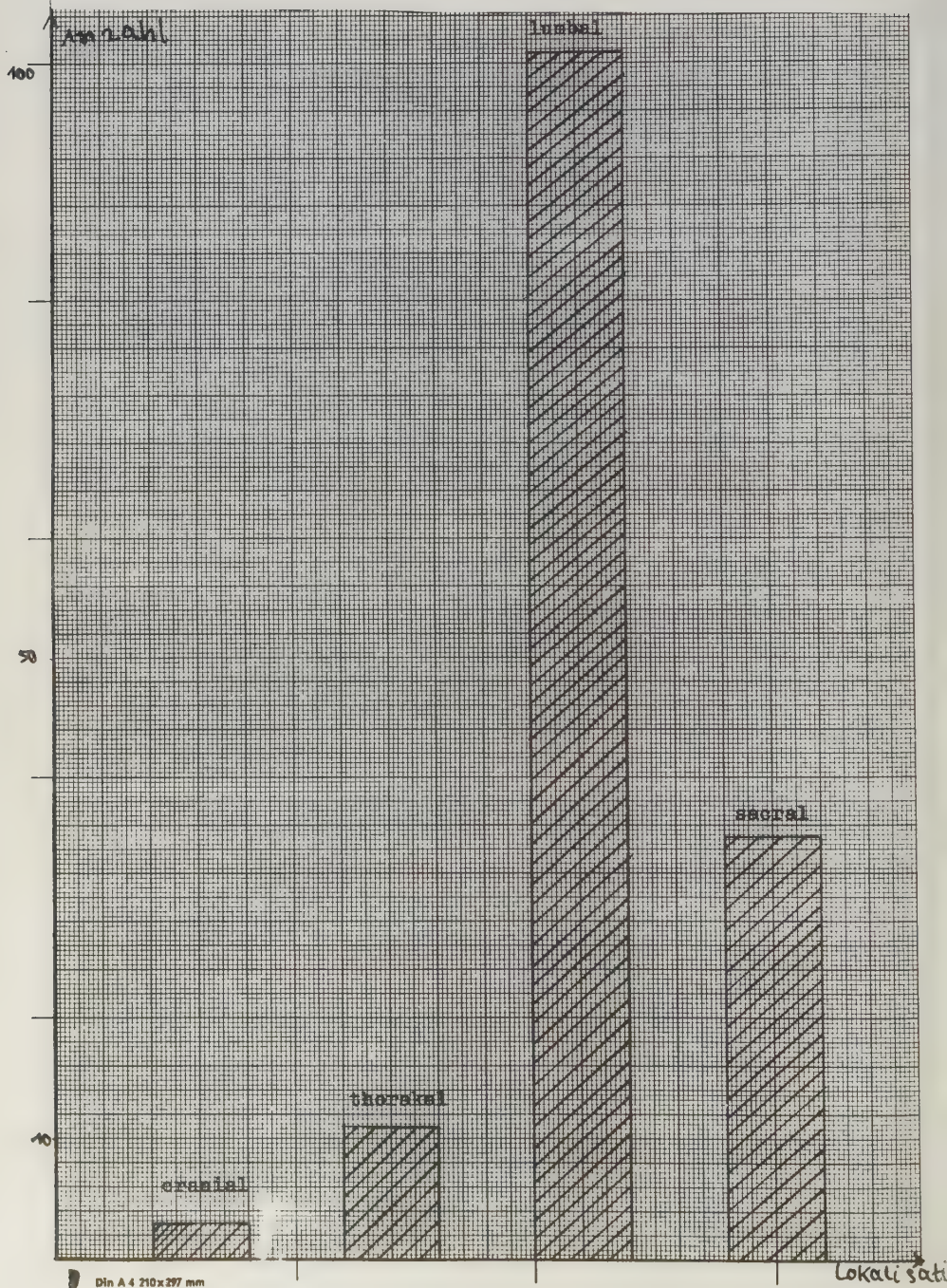
4. Lokalisation

Tabelle 4 und Abbildung 1 geben einen Überblick über die topographische Verteilung verschiedener Spina-bifida-cystica-Formen: Etwa 80 % der Meningocelen und Meningomyelocelen sind im Lumbosakralbereich lokalisiert; MAIER u.HEINRICH haben eine Häufigkeit von 80 bis 85 % ermittelt, bei LAURENCE u.TEW sind es fast 90 % (be-zogen nur auf Fälle mit Meningomyelocele).

Tabelle 4: Lokalisation verschiedener Spina-bifida-cystica-Formen bei 132 Patienten

Lokalisation	MC	MMC	MBC
cervikal	1	2	-
thorakolumbal	2	8	-
lumbal	15	53	-
thorakolumbosakral	-	3	-
lumbosakral	2	18	-
sakral	5	7	-
occipital	6	-	6
parietal	1	-	1
frontal	-	-	2
Anzahl	32	91	9

Abb. 1: Lokalisation von Meningomyelocelen und Meningocelen



5. Neurologische Ausfälle

Daß die neurologischen Ausfälle von der Lokalisation der Meningomyelocele bestimmt werden, soll Tabelle 5 verdeutlichen.

Tabelle 5: Neurologische Ausfälle bei 91 Fällen von Meningomyelocele in Relation zu ihrer Lokalisation

	Beinparese			BL	ML	keine BML
	keine	part.	total			
cervical	2	-	-	-	-	2
thorakolumbal	(1)*	1	6	7	6	(1)
lumbal	22(2)	4	27	40	43	10(2)
thorakolumbosakral	(1)	-	2	1	2	(1)
lumbosakral	7(1)	-	7	9	10	8(1)
sakral	4	-	3	5	5	2

BL = Blasenlähmung

ML = Mastdarmlähmung

BML = Blasenmastdarmlähmung

()*= Kinder mit multiplen Mißbildungen, die kurz nach der Geburt verstorben sind.

Die neurologischen Befunde nehmen in ihrer Schwere von thorakal nach sakral hin ab, was sich aus den anatomischen Gegebenheiten erklärt. Bei sakralem Sitz überwiegen die Blasenmastdarmlähmungen (70 %) die Beinparesen (knapp 40 %). Ähnliche Verhältnisse finden wir bei lumbalem Sitz: Blasenmastdarmlähmungen bei 85 %, totale Beinparesen bei etwa der Hälfte, partielle Beinparesen bei 13 % der Patienten. Bei lumbosakralem

Sitz waren in fast der Hälfte der Fälle keine Beckenboden- und Beinlähmungen festzustellen, die andere Hälfte weist beides in etwa gleicher Verteilung auf. Die wenigen Fälle mit thorakolumbalem bzw. thorakolumbosakralem Sitz haben ein komplettes Querschnittssyndrom.

Eine exakte Lokalisation mit röntgenologisch sicher abgegrenzten Spaltwirbelregionen ließe wahrscheinlich eindeutigere Schlüsse zu, hätte allerdings keine therapeutischen Konsequenzen.

6. Begleitmißbildungen und sekundäre Störungen

Tabelle 6 gibt einen Überblick über Begleitmißbildungen und sekundäre Störungen mit Ausnahme des Hydrocephalus, der im folgenden Abschnitt gesondert behandelt werden soll. (Tab.7)

Bei 6 Kindern war eine sichere geburtstraumatische Schädigung nachweisbar, 5 Kinder kamen mit multiplen Mißbildungen zur Welt.

Das Vorkommen bestimmter Begleitmißbildungen und neurologischer Ausfälle bei Meningomyelocelen soll nun im einzelnen betrachtet und mit den Ergebnissen anderer Autoren verglichen werden:

Beckenbodenlähmung: 70 % (HEMMER 80 %), davon in 15 % der Fälle Rektumprolaps.

Beinpareesen: komplett 50 % (REINHARDT-BERTSCH et al. 41 %)
partiell bzw. einseitig 10 %
(REINHARDT-BERTSCH 20 %)

Tabelle 6: Begleitmißbildungen und sekundäre Störungen bei cystischen Dysraphien (nach dem Befund bei der ersten Klinikaufnahme)

	MMC	MC	EC	MCcr.	MMC MC	MMC EC	OP/ Sekt.
Blasenmastdarmlähmung	60	2	-	-	1	4	-
Blasenlähmung	-	1	-	-	-	-	-
partielle Blasenmastdarmlähmung	1	-	-	-	-	-	-
Mastdarmlähmung	5	-	-	-	-	-	-
Rektumprolaps	10	-	-	-	-	-	-
Mißbildungen im Bereich des Verdauungstraktes	1	2	-	-	-	-	1
komplette Beinlähmung	45	2	-	-	1	4	-
partielle Beinlähmung	7	-	-	-	-	-	-
einseitige Beinlähmung	2	1	-	-	-	-	-
Hüftluxation oder Hüftgelenksdysplasie	2	2	-	-	-	-	-
Fußdeformitäten	40	6	-	-	1	3	-
Kontrakturen	5	-	-	-	-	-	-
Finger- o. Zehenmißbildungen	3	2	-	-	-	-	-
Wirbelsäulen- oder Wirbelmißbildung	7	2	-	2	-	-	-
Lückenschädel	27	2	2	-	-	1	-
Mikrocephalus	2	-	1	-	1	-	-
Gehirnmißbildungen	15	4	3	1	-	1	21
Krämpfe	6	-	4	-	-	1	-
Hirnnervenlähmung	1	-	1	-	-	-	-
spastische Lähmungen d. Arme	3	-	-	1	-	1	-
d. Beine	1	-	-	-	-	-	-
spastische Tetraplegie	-	1	-	1	-	-	-
Herzmißbildungen	2	3	-	-	-	-	5
Mißbildungen d. Urogenital- systems	5	3	-	-	-	-	8

MMC = Meningomyelocele, MC = Meningocele, EC = Encephalocele
 MCcr = Cranielle Meningocele, OP/Sekt. = durch Operation bzw. Sektion
 verifizierte Fälle

Fußdeformitäten: 44 % (HEMMER 46 %)

Unter diesen Sammelbegriff fallen folgende Fußfehlbildungen: Klumpfuß, Hackenfuß, Spitzfuß, Knickfuß - meist kombiniert in verschiedenen Variationen, ein- oder doppelseitig. Klumpfußbildung überwiegt.

Fußdeformitäten im Neugeborenenalter sind weniger als Lähmungsfolgen, denn als "assoziierte Mißbildung" aufzufassen.

Lücken- oder
Leistenschädel: 30 %

Dabei handelt es sich um eine Ossifikationsstörung, die fast immer mit schweren Neuralrohrdefekten kombiniert ist (WEBER u. MURKEN). In der Regel besteht gleichzeitig ein Hydrocephalus.

Gehirnmißbildungen: 17 %

Unter ihnen steht das Arnold-Chiari-Syndrom an erster Stelle. Definitionsgemäß versteht man darunter eine Verlagerung von Teilen des Kleinhirns und der Medulla oblongata in das Foramen occipitale magnum und den zervikalen Wirbelkanal. HEMMER nennt es "eine konkordante, mit der Rückenmarksmißbildung einhergehende Entwicklungsstörung, die "bei den meisten Myelocelen vorhanden sei".

GUTHKELCH ist sogar der Ansicht, daß "alle Meningomyelocelen mit einem Arnold-Chiari-Syndrom vergesellschaftet" seien. Durch Behinderung der Liquorpassage kommt es zur Entstehung eines Hydrocephalus occlusus.

7. Hydrocephalus und Shunt-Operationen

Bei etwa 65 % unserer Patienten mit Meningomyelocelen hat sich - meist in den ersten Wochen nach der Geburt - ein Hydrocephalus entwickelt. Bei den Meningocelen lag diese Quote erheblich niedriger (spinale Meningocele 24 %, craniale Meningocele 43 %). Als Durchschnittswert, bezogen auf alle Spina-bifida-cystica-Formen, ermittelten wir 55 % (Tab.7).

Art der Mißbildung	Anzahl	Hydrocephalus bei
Meningomyelocele	91	59
kombinierte MMC	4	3
Encephalocele	9	4
Meningocele spinal	25	6
Meningocele cranial	7	3
Total	136	75

HOFFMAN hat für Meningomyelocelen 65 %, für Meningocelen 9 % angegeben, LORBER mehr als 80 %, HEMMER 80 bis 90 %.

Da der Hydrocephalus eine lebensbedrohliche Komplikation darstellt, sollte er so früh wie möglich diagnostiziert, muß seine weitere Progredienz durch Liquordrainage verhindert werden. Einzelheiten über diagnostische Maßnahmen und Operationstechnik finden sich u.a. bei LAUSEBERG u.GELETNEKY oder HEMMER.

In der Neurochirurgischen Universitätsklinik Erlangen wurde immer ein Spitz-Holter-Ventil zur Ventrikeldrainage verwendet; diese Operation ist seit 1965 häufiger durchgeführt worden, in der Zeit vorher nur zweimal.

Insgesamt wurde bei 18 Kindern mit Meningomyelocelen ein ventrikulo-atriärer Shunt angelegt, also bei weniger als einem Drittel derjenigen, bei denen sich ein Hydrocephalus entwickelt hatte. LORBER rechnet unter Berücksichtigung der Risiken, die durch eine Ventildysfunktion gegeben sind, mit einer Operationsindikation von 33 %; andere Autoren (HEMMER, REINHARDT-BERTSCH et al.) halten jedoch in der Mehrzahl der Fälle eine liquorableitende Operation für notwendig.

Die Zeitspanne zwischen Meningomyelocelen- und Hydrocephalusoperation reichte bei unseren Patienten von wenigen Tagen bis zu 15 Monaten (Tab. 8).

Zeitspanne	Anzahl	Überlebensrate
kürzer als eine Woche	3	alle überlebten
innerhalb von 2 Monaten	7	
3 bis 6 Monate später	4	6 gestorben
15 Monate später	1	
		überlebte

In einem Fall wurde die Ventrikeldrainage noch vor der Rückenmarksoperation angelegt, bei 2 Fällen trotz Bestehenbleiben der Cele. Diese 3 Kinder sind am Leben geblieben. Ein Drittel der operierten Kinder ist verstorben, ob an Ventilkomplikationen oder aus anderen Ursachen, war nicht mit Sicherheit festzustellen.

8. Meningitis

Von einer bakteriellen Meningitis sind alle Patienten mit Spina bifida cystica gleichermaßen bedroht: Sie stellt für die nicht operierten Kinder eine besonders ernste Gefahr dar, die Letalität beträgt 76 % (eigene Fälle) (nach HOFFMAN 70 %). Insgesamt waren 17 Kinder an einer Meningitis erkrankt, das sind 13 %; (HOFFMAN 15 %, MACNAB 18 %). Von 13 Patienten, die an einer Meningitis verstorben sind, hatten 5 zusätzlich Hirnmißbildungen; 1 Kind war ein Frühgeborenes. 11 verstarben innerhalb der ersten Lebensmonate, 2 postoperativ im dritten Vierteljahr. Bei 2 weiteren Kindern trat die Meningitis ebenfalls unmittelbar nach der Operation auf. 2 der überlebenden Kinder konnten nachuntersucht werden: Ob Intelligenzminderung und Krampfanfälle, die später bei beiden aufgetreten sind, ursächlich mit der durchgemachten Meningitis oder mit dem operativ versorgten Hydrocephalus in Zusammenhang stehen, ist schwer zu entscheiden.

9. Sterblichkeit der operierten und nichtoperierten Kinder

Die meisten Autoren befürworten eine frühzeitige Operation: Die Kinder sollten am besten 6 bis 8 Stunden post partum (HEMMER), spätestens aber innerhalb der ersten zwei Lebenstage operiert werden; je früher der Verschluß erfolgte, desto besser seien die Ergebnisse.

Eine Begründung der Vorteile der Frühoperation, Kriterien für Kontraindikationen und eine detaillierte Darstellung der Operationstechnik hat beispielsweise HEMMER angegeben; die Behandlungsergebnisse wurden von LORBER eingehend analysiert.

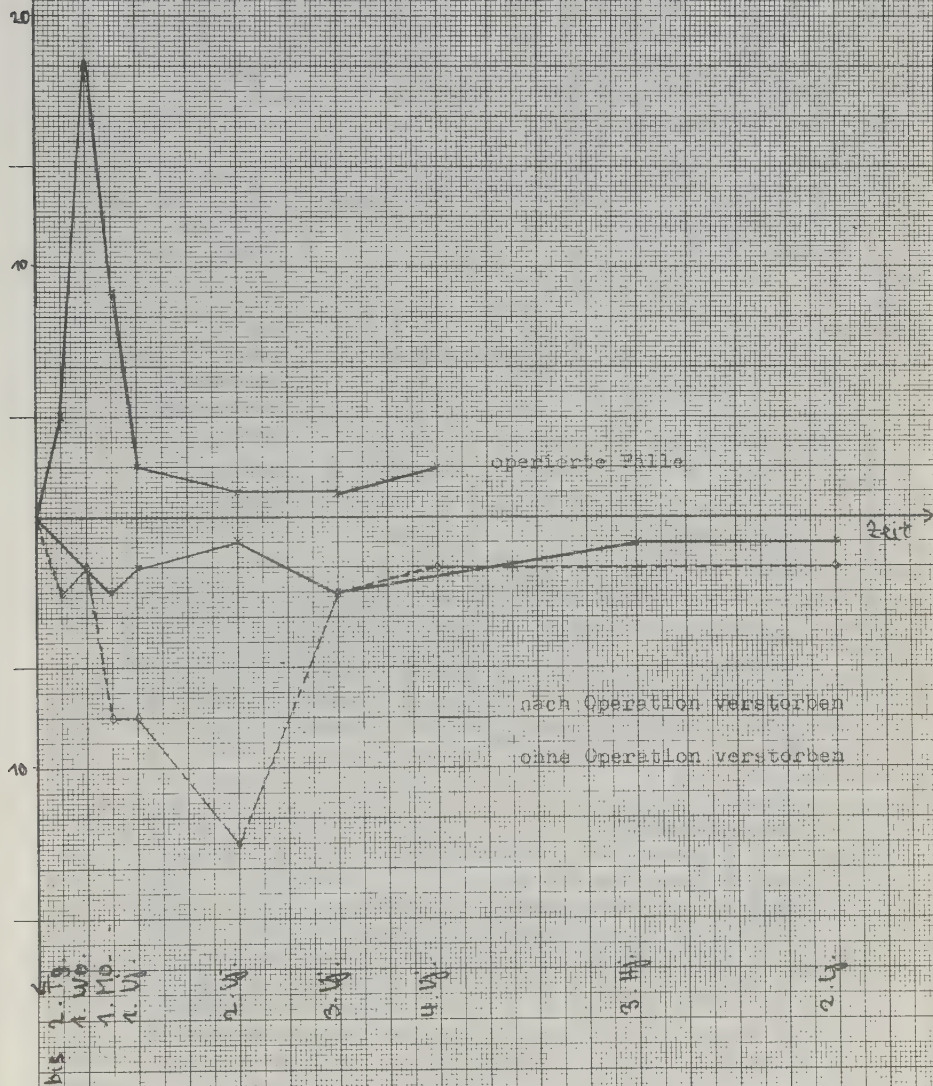
Insgesamt sind 60 unserer Patienten, also weniger als die Hälfte der Kinder mit Spina bifida cystica, operiert worden. Bei den spinalen Celen beträgt der Anteil jeweils 40 %; die Celen am Schädel - insgesamt waren es 16, wenn man die mit spinaler Cele kombinierten unberücksichtigt läßt - wurden alle bis auf 3 chirurgisch versorgt. Operationszeitpunkt, Operationsletalität und Todeszeitpunkt der operierten wie auch der nichtoperierten Kinder sind aus Tabelle 9 zu ersehen (Abb.2).

Zeitpunkt	operiert				davon verstorben				ohne Operation verstorben				
	MMC	MC	EC	MCcr	MMC	MC	EC	MCcr	MMC	MC	EC	MCcr	komb.MMC
Bis 2.Tag	4	-	-	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-
Ende 1.Wo	18	4	2	-	-	-	-	-	2	1	-	1	-
Ende 1.Mo	9	2	2	1	3	-	-	-	8	3	1	-	-
Ende 1.Vj	2	-	1	1	2	-	1	-	8	2	-	-	-
Ende 2.Vj	1	2	-	3	1	1	-	1	13	1	-	-	-
Ende 3.Vj	1	2	2	1	3	1	2	-	3	-	1	-	1
Ende 4.Vj	2	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	-	-
Ende 3.Hj	-	-	-	-	1	-	1	-	-	-	-	-	2
Ende 2.Lj	-	-	-	-	1	-	-	-	2	-	-	-	-
ohne Zeitangabe	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	-	-
gesamt	37	10	7	6	11	2	4	1	42	8	2	1	3

Die Operationsletalität und die Spätletalität nach Operation betragen demnach 30 %; bei reinen Meningocelen liegt sie etwas niedriger. Vergleichbare Statistiken geben 10 bis 30 % an (HEMMER). In bezug auf die Letalität unbehandelter Fälle von Meningomyelocele

Abb. 2: Operationszeitpunkt, Operationsletalität und Überlebenszeit operierter und nichtoperierter Kinder mit Meningomyelocele

Anzahl



sind unsere Ergebnisse etwas günstiger als die anderer Autoren: So sprechen HEMMER, MATER u. HEINRICH von 90 %. Selbst wenn man aber in Rechnung stellt, daß die Kinder, über deren weiteres Schicksal Informationen fehlen, in der Zwischenzeit verstorben sind, liegt die Sterblichkeitsrate nach unserer Statistik bei etwa 70 %.

Von den nicht operierten Kindern starben also 70 % innerhalb des ersten Lebensjahres, diejenigen ausgenommen, deren Entwicklung nicht weiter verfolgt werden konnte.

10. Todesursachen bei frühverstorbenen Kindern

Soweit die Todesursache bekannt ist, - dies trifft besonders für die Frühverstorbenen zu - läßt sich feststellen, daß im ersten Lebensmonat schwere multiple Mißbildungen (vor allem solche des Zentralnervensystems), Unreife und Geburtstraumen an erster Stelle stehen.

Hirndrucksteigerung (als Auswirkung des Hydrocephalus), Meningitis, Pneumonie und schwere Begleitmißbildungen führten innerhalb des ersten halben Jahres am häufigsten zum Tode, während später Meningitiden und Harnwegsinfektionen als Todesursachen überwiegen.

11. Obduktionsbefunde

Die Zusammenstellung von 23 Obduktionsbefunden - unter besonderer Berücksichtigung der Begleitmißbildungen - bildet eine Ergänzung zum vorhergehenden Abschnitt, wengleich sich ein Teil der Angaben bereits in Tabelle 6 findet (Tab. 10). 14 Patienten - mehr als die Hälfte der obduzierten Fälle - waren innerhalb des ersten Lebensmonats verstorben. Geburtstraumatische

Schädigungen, wie Fruchtwasseraspiration, intracranielle Blutung und Asphyxie, führten bereits in den ersten Lebenstagen zum Tode.

Tabelle 10: Obduktionsbefunde von 23 Patienten

Art der Mißbildung	Anzahl
Arnold-Chiari-Syndrom	12
Hirnmißbildung	11
Herzmißbildung	4
Mißbildung des Urogenitalsystems	5
Hydronephrose	5*
Hydroureteren	4*
Hernien	3
Darmmißbildungen	3
Skeletmißbildung	1
Arachnodaktylie	1
Geburtstraumatische Schädigung	4

* Hydronephrose und Hydroureteren wurden nicht in die Urogenitalmißbildungen eingereiht, weil sie nach SMITH nur bei 1/10 der Kinder mit Meningomyelocele angeboren sind. Bei weiteren 15 % soll sich eine Hydronephrose erst später entwickeln.

Hier wird noch einmal ein wichtiger Ausschnitt der breiten Skala möglicher Begleitmißbildungen und letaler Faktoren erkennbar, welche die Frühsterblichkeit der Spina-bifida-Kinder entscheidend beeinflussen. Bemerkenswert ist der hohe Anteil der Arnold-Chiari-schen Mißbildung, die bei etwa der Hälfte der einer Sektion zugeführten Fälle gefunden wurde.

II. Ergebnisse einer Fragebogenerhebung

Im Frühjahr 1971 führten wir eine Fragebogenaktion durch, die sich ausschließlich auf Patienten mit Myelocelen bezog. Von 64 Fragebögen kamen 53 (83 %) mehr oder weniger vollständig ausgefüllt zurück.

1. Überlebenszeit

Mehr als die Hälfte der Kinder, deren Eltern uns geantwortet haben, war in der Zwischenzeit verstorben.

Tabelle 11: Überlebensrate pro Jahrgang bei MMC und kombinierter MMC

Geburts- jahr	gestorben	überlebend	keine Information	Gesamtzahl
1956	1	1	-	2
1957	4	-	1	5
1958	4	-	-	4
1959	-	-	-	-
1960	4	-	2	6
1961	1	2	1	4
1962	6	-	1	7
1963	7	2	2	11
1964	6	2	3	11
1965	3	4	1	8
1966	3	3	1	7
1967	4	3	-	7
1968	6	2	-	8
1969	6	3	4	13
Gesamtzahl	55	22	16	93

Die Überlebensrate der Patienten mit Meningomyelocele beträgt (bei einer Beobachtungszeit von 2 bis 14 Jahren) nach dem Fragebogenergebnis 30 %. Davon entfallen etwa $\frac{2}{3}$ auf operierte, $\frac{1}{3}$ auf nichtoperierte Kinder.

2. Anmerkungen zu den Fragen

Ein Muster des Fragebogens findet sich im Anhang: Es wurden vor allem Angaben über die körperliche und geistige Entwicklung des Kindes erfasst; Fragen nach der Fortbewegungsmöglichkeit, nach orthopädischen Hilfsmitteln und Operationen bildeten einen weiteren Schwerpunkt, ebenso war eine möglichst detaillierte Auskunft über Blasen- und Darmfunktion erbeten.

3. Gegenüberstellung: Aussagewert einer Fragebogenaktion - Einblick in das Schicksal des Kindes und der Familie

Die wissenschaftliche Genauigkeit einer solchen brieflichen Nachforschung läßt natürlich zu wünschen übrig. Neben sorgfältigen und informativen Antworten wurden auch nur dürftige oder gar widersprüchliche gegeben. Bei der ambulanten Nachuntersuchung der Kinder konnten wir vor allem in der Beurteilung der Intelligenzentwicklung Abweichungen feststellen. Auch die Frage, ob das Kind einen Wasserkopf entwickelt habe, wurde vielfach verneint, selbst wenn objektiv sichtbare Zeichen dies hätten vermuten lassen.

Das Resultat der Fragebogenerhebung verdient dennoch Beachtung, zumal uns eine Reihe von Begleitbriefen einen besseren Einblick in das Schicksal der Patien-

ten gewährte. Man gewinnt mitunter den Eindruck, daß sich manche Eltern der Schwere der Situation nur unvollkommen bewußt sind. In einigen Briefen jedoch wird die ganze Hilflosigkeit der Eltern deutlich, die sich von Ärzten und Behörden allein gelassen fühlen.

Die Eltern eines vierjährigen Mädchens schreiben: "Nach Meinung unseres Hausarztes würde eine Behandlung keinen Erfolg bringen. Wir würden es aber sehr gerne einem Spezialisten zur Beratung vorstellen."

Der Vater eines Dreijährigen, bei dem nach einer Behandlung der Klumpfüße eine Spitzfußstellung zurückgeblieben war, beschwert sich: "Unserer Ansicht nach ist unser Kind die ersten Wochen zu leichtsinnig behandelt worden, wegen der Stellung der beiden Füße."

Einen ausführlichen Brief über einen jetzt neunjährigen Jungen, dem "man keine Lebenschance gab", möchten wir abschließend erwähnen: Die Eltern berichteten darin von ihren Bemühungen, ihr Kind in einer Spezialklinik unterzubringen: "Man erklärte uns, daß eine Operation der Füße völlig unmöglich sei und man auch gar keinen Platz habe, eine eventuelle Operation durchzuführen". Später versuchten sie es wieder: "Nachdem wir uns bereit erklärten, die eventuellen Kosten selbst zu tragen, war man bereit, den Jungen an beiden Füßen zu operieren."

Diese Beispiele zeigen, daß eine bessere Koordinierung aller Hilfsmaßnahmen notwendig ist - von der Beratung der Eltern bis hin zur umfassenden Rehabilitation der Kinder.

Bemerkenswert ist auch, daß nur relativ wenige Kinder (13 %) in einem Heim untergebracht wurden.

III. Nachuntersuchung überlebender Patienten

21 der mittels Fragebogen erfaßten, Überlebenden Kinder (Tab.11) wurden zu einer Nachuntersuchung einbestellt; 17 konnten kommen. Die Nachuntersuchung wurde im Sommer 1971 durchgeführt.

1. Allgemein- und Ernährungszustand der Kinder

6 Patienten waren schwächlig oder untergewichtig, 3 andere hingegen ausgesprochen adipös; diese waren völlig gelähmt. Unter ihnen befand sich ein 10jähriges Mädchen, bei dem eine Menstruatio praecox auftrat.

Auch LORBER hat bei einigen seiner Patienten eine "Freßsucht" festgestellt und deren Ursachen erörtert. Er nennt z.B. die "Unbeweglichkeit", welche "bei ähnlicher Nahrungsmenge wie Gleichaltrige" zu einer Gewichtszunahme führe. Diese Tatsache ist sowohl physisch (herabgesetzter Kalorienverbrauch) wie auch psychisch (orale Regression als Frustrationsfolge) erklärbar. Infrage käme auch eine hypothalamische Störung infolge der hydrocephalen Ausweitung des 3. Ventrikels.

Die körperliche Entwicklung war bei allen altersgemäß, mit Ausnahme von 2 schwer geschädigten Mädchen.

2. Befundänderung nach Operation der Meningomyelocele

13 der nachuntersuchten Patienten waren operiert worden. Ein Vergleich zwischen dem bei der 1. Klinikaufnahme und dem bei unserer Nachuntersuchung erhobenen Befund bezüglich neurologischer Ausfälle im Bereich des Beckenbodens und der Beine ergab in den meisten Fällen keine wesentlichen Abweichungen (Tab. 12).

Eine Änderung der Beinmotilität findet naturgemäß größere Beachtung als etwa der Übergang von totaler zu partieller Blaseninkontinenz. Bei 3 Patienten

Tabelle 12: Befundänderung nach Operation einer
Meningomyelocele (13 Fälle)

Alter	Beinlähmung bei Geburt	Befundänderung	welcher Art	Beckenbodenlähmung bei Geburt	jetziger Befund
4;11	keine	schlechter	ASR fehlt Atrophie d. U'schenkel	+	part. Blasenkontinenz? Darminkontinenz
6;6	keine	-	-	-	-
5;9	Parese	keine	-	+	Inkontinenz
6;8	keine	-	-	-	-
3;9	Parese	geringgr. gebessert	li. ger. Musk.tonus	+	Inkontinenz
14;10	keine	-	-	+	Inkontinenz
6;1	keine	etw.ver- schlecht.	ASR fehlt	+	Inkontinenz
8;2	keine	-	-	-	-
4;9	spast. Parese	gebessert	keine Lähm. Gang unsich.	-	totale Inkontinenz
6;3	Parese	keine	-	+	totale Inkontinenz
10;4	Parese	geringgr. gebessert	PSR schwach vorhanden	+	totale Inkontinenz
6;0	Parese	geringgr. gebessert	PSR schwach vorhanden	+	totale Inkontinenz
7;7	Parese	gebessert	PSR vorh. U'schenkel- parese	+	totale Inkontinenz

PSR = Patellarsehnenreflex

ASR = Achillessehnenreflex

wurde eine leichte Besserung der Beinpareesen festgestellt; bei einem Kind entwickelte sich postoperativ eine mäßige Unterschenkelparese, bei einem anderen hatte sich die Lähmung der gesamten Beinmuskulatur bis auf eine Unterschenkelparese zurückgebildet. Beiden gemeinsam war eine ausgeprägte Hyperlordosierung beim Gehen.

Die auffallendste Befundänderung zeigte ein vierjähriger Junge, der erst mit einem Jahr operiert worden war: Von einer spastischen Parese, die bei seiner ersten Klinikaufnahme kurz nach der Geburt festgestellt wurde, war nichts mehr zu bemerken. Lediglich eine Gangunsicherheit, bedingt durch die schwere Fußdeformität, wurde gefunden. Andererseits hatte die Spätoperation eine totale Harn- und Stuhlinkontinenz zur Folge, während vorher keine Beckenbodenlähmung bestand.

3. Beinlähmungen

6 Patienten konnten allein laufen, 2 von ihnen - beide 6 Jahre alt - zeigten nur eine geringe Einschränkung ihrer motorischen Leistungen, was sich bei einem Jungen durch häufiges Hinfallen, bei einem anderen in einer Fußheberschwäche äußerte.

Bei den nicht operierten Kindern hatte sich der Grad der Beinlähmungen nicht wesentlich geändert. Die Zunahme der Lähmungserscheinungen bei einem zweijährigen Mädchen hat vermutlich cerebrale Ursachen, da auch an den oberen Extremitäten eine deutliche Spastizität auffiel, die sich im 5. Lebensmonat nach einem Versagen des ventriculo-atrialen Shunts ausgebildet haben soll.

Tabelle 13: Beinlähmungen bei operierten und nichtoperierten Patienten (17 Fälle)

Alter	Bein- lähmung	operiert + nicht operiert	Befundänderung ggf. Befund bei Geburt/vor Op.	Geh- fähigkeit (*)	Hilfs- mittel (**)	Kon- trakturen
7;7	partiell	+	<u>Parese</u>	2	z.Zt. keine	-
6;0	total (+)	+	<u>Parese</u>	1	Gehapp.	+
10;4	total (+)	+	<u>Parese</u>	0	Roll- stuhl	+
6;3	total	+	Parese	0	kleines Fahrzeug	+
4;9	-	+	<u>spast. Parese</u>	2	orthopäd. Schuhe	-
8;2	-	+	-	4	-	-
6;1	-	+	-	3	-	-
14;10	-	+	-	4	-	-
3;9	total (+)	+	<u>Parese</u>	1	Gips- schienen	-
4;4	total (+)	-	<u>Parese</u>	0	kleines Fahrzeug	-
6;8	-	+	-	3	-	-
3;0	total	-	Parese	0	-	+
2;0	total (+)	-	<u>part. Parese</u>	0	-	-
5;9	total	+	Parese	0	-	+
2;0	total	-	<u>part. Parese</u>	0	-	-
6;6	-	+	-	4	-	-
4;11	partiell	+	Fehlen d.ASR	2	-	-

(+) = geringe Eigenbewegung möglich

*) = 0 = nicht vorhanden 3 = gelegentlich behindert

1 = sehr beschränkt 4 = gut

2 = eingeschränkt

***) = in Tabelle 17 als "Fortbewegungsmöglichkeit" zusammengefaßt.

Von den untersuchten 17 Kindern hatten 2 eine partielle, 4 eine totale Lähmung der Beine. Bei 5 Patienten waren geringe Eigenbewegungen möglich und konnten bei vorhandener Tonisierung einzelner Muskelgruppen die Gehfunktion unterstützende orthopädische Maßnahmen durchgeführt werden.

Ein sechsjähriger Junge hatte soeben die Orthopädische Klinik verlassen, in der er 14 Monate behandelt werden mußte. Angestrebt war die Stabilisierung in einem Gehapparat mit Beckenkorb und Rumpfstützen. Zu diesem Zweck wurde eine blutige Reposition der Hüftluxation versucht, gleichzeitig eine Pfannendachplastik beiderseits samt Derotationsvarisierungsosteotomie durchgeführt.

2 kleine Mädchen konnten sich in einem, ursprünglich zu Spielzwecken konstruierten, mit den Händen zu bedienenden Fahrzeug fortbewegen und auf diese Weise eine gewisse Unabhängigkeit erreichen.

Bei allen ganz oder teilweise gelähmten Patienten fanden sich trophische Störungen an den unteren Extremitäten; 5 Kinder hatten Knie- bzw. Hüftgelenkskontrakturen.

4. Beckenbodenlähmung

Nur 3 der von uns nachuntersuchten Kinder hatten keine Beckenbodenlähmung; sie waren operiert worden, ein Junge an einer cervicalen Myelocoele. Bei den übrigen 14 Patienten bestand eine Blasen- und Mastdarmlähmung von unterschiedlicher Ausprägung, so war bei 2 Kindern ein geringer bzw. mäßiger Sphinktertonus festzustellen. Manchen älteren Kindern gelingt es auch, mittels Bauchpresse die Darmfunktion unter Kontrolle zu halten.

Tabelle 14: Beckenbodenlähmung (17 Fälle)

Alter	Darm- inkont.	Obstip.	Hilfs- mittel	Blasen inkont.	Harn- werte	Bakt.	Hilfs- mittel	Anmer- kungen
6;6	-	-	-	-	-	-	-	sauber mit 2 Jahren
2;0	+	+	man. med. Einlauf	+	L mass. EW ++	E.coli Entero kokken	äuß. Expr.	Pyurien
5;9	+	+	Einlauf	+	L 490 E 20 EW opal		äuß. Expr.	Pyurien
2;0	+ ger.ST	+	man.	+	L 140	E.coli Entero kokken		
3;0	+	-	-	+	L 160	E.coli		
6;8	-	-	-	-	-	-		sauber, 2 1/2 J.
4;4	+	+	-	+			Bauch- presse	
3;9	+	(+)	man.	+	L 12480 E 2880 EW opal	Prot. mir.		Pyurien
14;10	+	-	-	(+)				Bricker- Blase
6;1	+	-	anus praeter	+	-	-	Urin- sam. beutel	
8;2	-	+	-	-	-	-	-	sauber mit 2 Jahren
4;9	+ mäß.ST	-	-	++				Pyurien in Behandlung
6;3	+	+	med. man.	++	L 2000	Prot. mir.	man. Expr.	Pyurien
10;4	+	+	Bauch- presse	++				Pyurien in Behandlung
6;0	+	-	-	++	L 80	-		
7;7	+	+	Bauch- presse	++	L 2000 EW Spur	E.coli		Pyurien
4;11	+	-	-	+	L 1000	E.coli		Pyurien Reflux li.

ST = Sphinktertonus
man. = manuelle Expression
med. = medikamentös

Blaseninkontinenz:
+ = partiell
++ = total

Harnbefund:
L = Leukozyten
E = Erythrozyten
H = Eiweiß

Die Hälfte der Patienten leidet an Obstipation. Häufiger als Einläufe und abführende Medikamente wird die "passive Bauchpresse" (unter Mithilfe eines Erwachsenen) als unterstützende Maßnahme zur Stuhlregulierung angewandt. Bei einem sechsjährigen Jungen war bereits ein Anus praeter naturalis angelegt worden.

Bei der neurogenen Blase können zwei Formen der Inkontinenz, eine totale und eine partielle, unterschieden werden (SIGEL, SMITH). Der Übergang von totaler zu partieller Blaseninkontinenz stellt freilich nach SIGEL in Wirklichkeit keinen echten Fortschritt dar, da die Gefahr aufsteigender Infektionen bei totaler Inkontinenz infolge passiven Leerlaufens der Blase und fehlender Rückstauung praktisch nicht gegeben sei.

Eine totale Harninkontinenz mit ständigem Harnträufeln fanden wir bei 5 Kindern; 2 konnten durch regelmäßige Expression (etwa nach Art des Credé'schen Handgriffs) einen Zustand "relativer Kontinenz" erreichen. Intermittierender unwillkürlicher Harnabgang etwa bei Erregung oder Bauchmuskelanspannung wurde in 4 Fällen registriert. 6 Kinder können demnach als partiell inkontinent eingestuft werden. Ein sechsjähriger Junge hatte einen Urinsammelbeutel; ein 14jähriger, der Älteste unserer nachuntersuchten Patienten, war im Alter von 12 bzw. 13 Jahren cystektomiert und mit einer Bricker-Blase versehen worden. (Das Ergebnis freilich entsprach nicht ganz den Erwartungen, da es infolge mangelnder Abdichtung des harnableitenden Systems zu unerwünschten Urinaustritt in die Wäsche des Patienten und dadurch zu permanenter Geruchsbelästigung kam.) Bei einem vierjährigen Mädchen, das wegen Verdachts einer Blasenhalstenose stationär aufgenommen und eingehend urologisch untersucht wurde, war ein einseitiger hochgradiger Reflux nachzuweisen.

Fast alle Kinder litten an rezidivierenden Pyurien: In 7 Fällen wurde eine Keimbestimmung durchgeführt, fünfmal wurde *Escherichia coli*, zweimal zusammen mit Enterokokken und zweimal *Proteus mirabilis*, isoliert.

5. Fußdeformitäten

Tabelle 15 zeigt die bei Geburt vorhandenen Fußfehlbildungen in Gegenüberstellung mit dem Zustand während der Nachuntersuchung.

Gerade im Hinblick auf die völlig gelähmten Patienten wird die Spitzfußentwicklung als Spätfolge der neurogenen Schädigung deutlich erkennbar. Daß sich bei den nur teilweise gelähmten Kindern ein Plattfuß ausgebildet hat, ist durch das Mißverhältnis zwischen der Tragfähigkeit des Fußes und seiner Überbeanspruchung infolge der Unterschenkelparese zu erklären. Nur 4 Kinder waren mit Schienen bzw. Nachtschienen orthopädisch versorgt. Ein Junge hatte orthopädische Schuhe und war wegen eines Klumpfußes mit Gipsverbänden behandelt worden. Bei einem sechsjährigen Jungen wurde durch Achillessehnenverlängerung und Teilresektion der Fußwurzel von dorsolateral eine beidseitige Klumpfußkorrektur vorgenommen.

Nur wenige Kinder wurden krankengymnastisch behandelt.

Tabelle 15: Fußfehlbildungen (17 Fälle)

Alter	Geh- fähigk.	Art d. Fußfehlbildung bei Geburt re. li.	Befund- änderung (jetzt. Befund)	operativ versorgt	orthopäd. Hilfsmittel
7;7	2	- -	Knick-Platt- fuß bds.	-	z.Zt. keine
6;0	1	Klumpfuß bds.	gebessert	+	-
10;4	0	Knickfuß bds.	keine	-	Nachtschienen
6 ;3	0	Klumpfuß bds.	Spitzf. bds.	-	-
4;9	2	Klumpf. / Hackenf.	re. keine li. Knickf.	-	re. Eingipsen NS/orthopäd. Schuhe
8;2	4	- -	-	-	-
6;1	3	- -	-	-	-
14;10	4	- -	-	-	-
3;9	1	Spitzf. angled./-	-	-	-
4;4	0	Klump-Hackenf. bds.	keine	-	-
6;8	3	- -	-	-	-
3;0	0	Klumpfuß bds.	keine	-	-
2;0	0	Zehenanomalie	Spitzfuß bds.	-	Schienen
5;9	0	- -	Spitzfuß bds.	-	-
2;0	0	Hackenf. / Klumpf.	Spitz-Hackenf.	-	-
6;6	4	- -	-	-	-
4;11	2	Hackenfuß bds.	Senk-Plattf.	-	-

Gehfähigkeit: 0 = überhaupt nicht
1 = sehr begrenzt
2 = etwas behindert
3 = fast gut
4 = gut

6. Hydrocephalus

Bei 13 von 17 Kindern konnte ein Hydrocephalus festgestellt werden.

Tabelle 16: Meningomyelocele und Hydrocephalus

Alter	KU cm	Ventrikel- erweite- rung	bei Geburt vorhanden	nach Operation oder später entstanden	Spitz Holter- Ventil	cerebrale Anfälle
7;7	48	+	-	-	-	-
6;0	51	++	-	gleichzeitig	+	-
10;4	58	?	-	vorher	+ (K?)	(+)
6;3	48	+++	+	vorher	+ (K?)	-
4;9	51,5	++	-	-	-	-
8;2	?	--	-	-	-	-
6;1	?	-	-	-	-	-
14;10	?	-	-	-	-	-
3;9	48	+	-	nach Op.	+	-
4;4	50	+++	-	nicht op.	-	-
6;8	52	+	-	nach Op.	+ (K)	-
3;0	52	+++	+		+	-
2;0	52	+++	-	nicht op.	-	?
5;9	52,5	?	-	vor Op.	+ (K)	+
2;0	49	+++	-	nicht op.	+ (K)	+
6;6	51	-	-	-	-	-
4;11	?	+++	-	vor Op.	-	-

Ventrikelerweiterung: + gering: 3.Ventr. bis 8 mm,
Hirnmantelindex bis 2,5
++ Mäßig: 3.Ventr. 8-12 mm, Hirnmantelindex 2,5 - 2,9
+++ Stark: 3. Ventr. über 12 mm, Hirnmantelindex über 3,0

K = Ventilkomplikationen

Das Echoencephalogramm zeigte bei 11 Kindern eine mehr oder weniger deutliche Ventrikelerweiterung; bei 2 Kindern - beide mit Spitz-Holter-Ventil versorgt - war infolge stark sklerosierter Schädeldkalotte keine verlässliche echoencephalographische Untersuchung möglich. Daß die Entwicklung eines Hydrocephalus ursächlich nicht mit dem Verschuß der Cele in Zusammenhang gebracht werden kann, gilt heute als erwiesen; 2 (von 13) unserer Patienten, bei denen sich der Hydrocephalus erst postoperativ entwickelte, können wohl als Ausnahme gelten. 8 von 13 Kindern mit Hydrocephalus hatten einen ventrikulo-atriären Shunt; dreimal war eine Ventilrevision notwendig geworden. 2 Kinder klagten häufig über Kopfschmerzen, so daß hier der Verdacht auf eine Ventildysfunktion naheliegt.

Dreimal wurde von zerebralen Anfällen berichtet: Bei einem jetzt 10jährigen Mädchen lag der Krampfanfall viele Jahre zurück; ein 5jähriger Junge hatte psychomotorische Anfälle; ein 2jähriges Mädchen zeigte vom 7. Lebensmonat an wiederholt myoklonische Zuckungen und steht deshalb unter antikonvulsiver Behandlung. Bei ihm dürften die Ursachen mehr komplexer Natur sein: Anamnese (Ventiloperation mit nachfolgender Revision im Alter von 5 Monaten) und Befund (Spastizität der oberen Extremitäten; Bewegungstereotypien des rechten Armes; leichte Opisthotonushaltung; Hypersensibilität des Kopfes; deutliche Ventrikelerweiterung im Echoencephalogramm; geringe Umweltbezogenheit; ständiges Weinen) lassen auf eine komplexe zerebrale Schädigung schließen. Für die beiden anderen ist eine durchgemachte Meningitis als ätiologischer Faktor in Erwägung zu ziehen.

7. Intelligenz und psychische Situation

Tabelle 17 soll den Zusammenhang zwischen Intelligenzentwicklung und Hydrocephalus, sowie die Bedeutung der Fortbewegungsmöglichkeit für die geistige und psychische Entwicklung darstellen (Tab.17).

Bei 9 Kindern konnte ein Intelligenztest (Columbia Mental Maturity Scale) durchgeführt werden: Fast alle Ergebnisse lagen innerhalb der Altersnorm (Angaben von EGGERT); 5 Kinder können die Volksschule besuchen, 2 eine Sonderschule, 2 einen Kindergarten.

Die meisten Patienten sind sozial gut eingeordnet, haben Kontakt mit Gleichaltrigen und gesunden Geschwistern. Bei Einzelkindern - es waren 3 - ist die Situation insofern ungünstiger, als die ohnehin "sehr starke Bindung an betreuende Erwachsene" (LAGRANGE u.SCHUMANN) die Kontakte zur übrigen Umwelt erschwert; bei einem 14jährigen Jungen - darminkontinent, von seiner Mutter in einer starken Abhängigkeit gehalten - fielen Sprachschwierigkeiten (Stottern) auf.

Daß "die Störung des motorischen Apparates die gesamte Struktur der kindlichen Persönlichkeit" beeinflusst (LAGRANGE u.SCHUMANN), daß diese Kinder andererseits einen starken Rückhalt in der Familie finden, können wir bestätigen: Es ist oft bewundernswert, mit welcher Hingabe die Eltern das Leben ihrer kranken Kinder zu bereichern versuchen.

Tabelle 17: Intelligenz und psychisches Verhalten im Verhältnis zum Grad der Fortbewegungsmöglichkeit und zum Ausmaß des evtl. bestehenden Hydrocephalus (17 Fälle)

Alter	Ventrikel- erweiterung	Spitz- Holter- Ventil	Fortbew.- möglichk.	Test (CMM)*	Intelli- genz	Ver- halten
7;7	+	-	2	64	2	1
6;0	++	+	2	27	2	1
10;4	?	+	3	54	3	0
6;3	+++	+	2	47	3	1
4;9	++	-	3	-	2	1
8;3	-	-	4	73	1	0
6;1	-	-	3	53	1	0
14;10	-	-	4	-	1	1
3;9	+	+	2	-	1	0
4;4	+++	-	3	-	1	0
6;8	+	+	3	51	1	0
3;0	+++	+	1	-	1	0
2;0	+++	-	0	-	3	1
5;9	?	+	0	-	2	1
2;0	+++	+	0	-	3	1
6;6	-	-	4	69	1	0
4;11	+++	-	2	43	2	0

Ventrikelerweiterung:

- + gering: 3. Ventrikel bis 8 mm, Hirnmantelindex bis 2,5
- ++ mäßig: 3. Ventrikel 8- 12 mm, Hirnmantelindex 2,5-2,9
- +++ stark: 3. Ventrikel über 12 mm, Hirnmantelindex über 3,0

Fortbewegungsmöglichkeit:

- 0 = überhaupt nicht
- 1 = Krabbeln
- 2 = unzureichend (Hilfsmittel mangelhaft)
- 3 = ausreichend (entspr. Hilfsmittel)
- 4 = uneingeschränkt

Intelligenz:

- 1 = altersentsprechend
- 2 = leicht retardiert
- 3 = retardiert

Verhalten

- 0 = unauffällig
- 1 = leicht gestört
- 2 = schwer gestört

* = Vergleich mit Normalwerten
von EGGERT

C. Diskussion

Von unseren 17 bei der Nachuntersuchung erfaßten Patienten waren nur 3 als gesund, 2 als selbständig zu betrachten. Die übrigen Kinder wiesen ein mäßiges (3), schweres (7) bis schwerstes (2) Defektsyndrom auf.

Diese Gruppierung ergibt sich aus dem klinischen Aspekt bzw. aus der Summe der Folgezustände bei Meningomyelocelen, wobei die Beeinträchtigung der Motorik die wichtigste Rolle spielt.

Alle Kinder mit Ausnahme der "gesunden" sind mehr oder weniger inkontinent.

Das Fehlen von Beinlähmungen ermöglicht es diesen Kindern mit leichter Behinderung für sich selbst zu sorgen.

Kinder mit mäßiger Behinderung können allein gehen, wenn oft auch nur für kurze Strecken.

Am häufigsten kommt ein schweres oder schwerstes Defektsyndrom vor: Fast die Hälfte der nachuntersuchten Patienten konnte überhaupt nicht oder nur sehr mühsam mit orthopädischen Hilfsmitteln laufen. 2 Kinder können nicht einmal alleine, sondern nur mit Unterstützung sitzen. Beide boten ein schweres Krankheitsbild, das den Eltern bzw. Großeltern ein Höchstmaß an pflegerischem Aufwand abverlangt.

Wenn man die Ergebnisse verschiedener Nachuntersuchungen miteinander vergleichen will, ergeben sich im Hinblick auf die Auswahl der Patienten und dementsprechend für die Prognose gewisse Unterschiede:

Neurochirurgische Autoren, welche die Indikation für eine Operation großzügig stellen, konnten eine höhere

Überlebensrate und einen geringeren Prozentsatz gehbehinderter Kinder ermitteln (z.B. BEKS). In Rehabilitationszentren werden die Lebenschancen dieser Kinder ebenfalls relativ optimistisch beurteilt; verschiedene Länder (England, Canada, USA) haben seit vielen Jahren solche Einrichtungen geschaffen, um die Situation der Behinderten durch fortlaufende Überwachung und Betreuung entscheidend verbessern zu helfen und damit ihre soziale Integration zu fördern. In jüngster Zeit hat auch ein deutsches Team (Heidelberg) in beispielhafter Weise gezeigt, "daß für viele Spina-bifida-Kinder mehr getan werden könnte, wenn spezielle Zentren und Schulen so schnell wie möglich errichtet würden" (PARSCH u. SCHULITZ).

Ein Gesetz, welches behinderte Kinder "zum Besuch der für sie geeigneten Sonderschulen verpflichtet", wirkt absurd angesichts der fehlenden Geldmittel für derartige Projekte.

Das "Recht auf Erziehung zur leiblichen, seelischen und gesellschaftlichen Tüchtigkeit" gilt in einer Leistungsgesellschaft offenbar hauptsächlich für gesunde Kinder.

D. Zusammenfassung

150 Kinder mit Spina bifida wurden in den Jahren 1956 bis 1969 in der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg aufgenommen; ihr weiteres Schicksal sollte verfolgt werden.

Eine im März 1971 durchgeführte Fragebogenaktion, die sich nur auf Kinder mit Meningomyelocelen beschränkte, ergab, daß in der Zwischenzeit etwa drei Viertel der Patienten verstorben waren.

17 der überlebenden Kinder konnten nachuntersucht werden: 13 von ihnen hatten einen Hydrocephalus, 14 Beckenbodenlähmungen, 11 Beinlähmungen (9 totale, 2 partielle), 10 Fußfehlbildungen.

Eine noch ungenügende Ausschöpfung der modernen rehabilitativen Möglichkeiten wird als Ursache der wenig günstigen Spätergebnisse angesehen.

L. Literatur

- ANDREWS, L.G.: Spina bifida cystica: A follow-up survey.
Canad.Med.Ass.J. 97, 280 (1967)
- BEKS, J.W.F., F.J.van ROOTSELAAR, A.HARMS-PROSEK:
Therapeutic results in 155 cases of spina bifida.
Psychiat.Neurol.Neurochir.(Amst.) 69, 411 (1966)
- BUNDESGESETZBLATT: Jugendwohlfahrtsgesetz; Schulpflichtgesetz.
- CARTER, C.O.: The inheritance of common congenital mal-
formations; in STEINBERG-BEARN, Progress in Medi-
cal Genetics, Vo.IV. Grune and Stratton, New York 1965
- DEGENHARDT, K.H.: Mißbildungen des Kopfes und der Wirbel-
säule; in BECKLER, Humangenetik, Bd.II. Thieme,
Stuttgart 1964
- ECCERT, D.: Persönliche Mitteilung an K.GERLICHER.
- GUTHKELCH, A.N.: Studies in spina bifida. III. Seasonal
variation in the frequency of spina bifida births.
Brit.J.prev.soc.Med. 16, 159 (1962)
- HEMMER, R.: Frühoperation der Myelocoele.
Z.Kinderchir. 4, 465 (1965)
- HEMMER, R.: Dringliche chirurgische Eingriffe an Gehirn,
Rückenmark und Schädel im frühen Säuglingsalter.
Enke, Stuttgart 1969
- HOFFMANN, E.P.: The problems of spina bifida and cranium
bifidum; A survey of contemporary ideas.
Clin.Pediat. 4, 709 (1965)
- KAUFMANN, E., M.STÄLMLER:
Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie,
Bd.III (PETERS, G., O.LUND: Die Fehlbildungen des
Zentralnervensystems). De Gruyter, Berlin 1958.

- KRONE, H.A.: Die Bedeutung der Ribettstörungen für die Entstehung menschlicher Mißbildungen.
Fischer, Stuttgart 1961
- LAGRANGE, E., R.SCHUMANN:
Spätprognose bei Kindern mit operierter Meningo-
myelocoele.
Dtsch.med.Wschr. 89, 1457 (1964)
- LAURENCE, K.M., B.J.TEW:
Natural history of spina bifida cystica and
canium bifidum cysticum.
Arch.Dis.Child. 46, 127 (1971)
- LAUSBERG, G., C.-L.GELETNEKY:
Aspekte zum Hydrocephalus bei cystischen
Dysraphien.
Z.Kinderheilk. 105, 147 (1969)
- LODZINSKI, K., H.ROCHOWIECKA, H.TRACZYNSKA:
Valuation of the remote results of the treatment
of the congenital cerebral and spinal meningo-
cele in children.
Neurol.Neurochir.Psychiat.Pol. (Warszawa) 14, 321 (1964)
- LORBER, J.: Spina bifida. Practitioner 202, 522 (1969)
- LORBER, J.: Results of treatment of myelomeningocoele.
An analysis of 504 unselected cases, with special
reference to possible selection of treatment.
Dev.Med.Child Neurol. 13, 279 (1971)
- MAIER, W.A., R.IEBINRICH: Angeborene Mißbildungen des Rücken-
marks und seiner Häute.
Mschr.Kinderheilk. 114, 241 (1966)
- MacNAB, G.H.: Spina bifida cystica.
Ann.Roy.Coll.Surg.Engl. 14, 124 (1954)
- OPITZ, H., F.SCHMID:
Handbuch der Kinderheilkunde, Bd.VIII/1.
Springer, Berlin-Heidelberg-New York 1969
(S.141, 157, 170, 178-180, 433)

PAASCH, K.D., K.F.SCHULITZ:

Das Spina-bifida-Kind. Klinik und Rehabilitation.
Thieme, Stuttgart 1972

PSCHYREMBEL, W.: Praktische Geburtshilfe.

De Gruyter, Berlin 1967 (S.715)

REINHARDT-BERTSCH, R., C.SIMON, G.GILL:

Spätergebnisse operativ behandelter Meningomyelocelen.

Dtsch.med.Wschr. 95, 694 (1970)

SIGEL, A.: Lehrbuch der Kinderurologie. Thieme, Stuttgart 1971

SMITH, E.D.: Spina bifida and the total care of spinal meningocele.

Thomas, Springfield 1965

SOLLMANN, H., H.FELDMANN:

Die Spina bifida cystica im thorakolumbalen Bereich und begleitende dysraphische Störungen des Gehirns.

Dtsch.Ges.wesen 24, 66 (1969)

WEBER, G. und J.-D.MURKEN: In KELLER-WISKOTT, Lehrbuch der Kinderheilkunde, 2.Aufl. Thieme Stuttgart 1989 (S.903, 1027-1028)

Herrn Priv. Doz. Dr. G. Neuhäuser danke ich herzlich für die Überlassung des Themas sowie für die Unterstützung und die wertvollen Rat-schläge bei der Durchführung der Arbeit.

Herrn Professor Dr. A. Windorfer danke ich für die Übernahme des Korreferats.

Wir bitten um die Beantwortung folgender Fragen:

Datum: ausgefüllt von Mutter / Vater

Vorname und Name des Kindes:

geb. am war in der Klinik im Jahre

Wohnort Straße:

1. War das Kind noch einmal im Krankenhaus, nachdem es bei uns behandelt wurde? nein ja

Wo:

Wann:

Wie lange:

Aus welchem Grund:

Sind bei irgendeinem Verwandten (auch in der weiteren Verwandtschaft) ähnliche Fehlbildungen wie bei dem Kind irgendwann vorgekommen?

nein ja

Bei welchen:

Andere Fehlbildungen in der Verwandtschaft:

2. Zur Entwicklung des Kindes:

Wann hat das Kind Sitzen gelernt?

Mit Monaten

Wann konnte sich das Kind durch Kriechen o. Krabbeln fortbewegen?

Mit Monaten

Wann konnte das Kind mit Anhalten stehen?

Mit Monaten

Wann konnte das Kind alleine stehen?

Mit Monaten

Wann hat das Kind die ersten Schritte gemacht?

Mit Monaten

Kann das Kind laufen? nein ja

Mit Jahren

Kann es sich selbständig fortbewegen?

nein ja

wie:

Benötigt es orthopädische Hilfsmittel?

nein ja

welche:

3. Hat das Kind eine Fehlbildung beider Füße? nein ja
oder eines Fußes? (re/li) nein ja

Wie sind die Füße behandelt worden?

Mit Operation? wann? wo?

Mit anderen Maßnahmen? welche?

4. Hat das Kind eine Lähmung der Beine? nein ja

Vollständig / teilweise, nur:

Hat es eine Versteifung des Knie- o. Hüftgelenkes?

nein ja

Hat es eine Hüftgelenksverrenkung (Luxation)?

nein ja

Wo und wie behandelt?

Zutreffendes bitte unterstreichen!

Falls Platz nicht ausreicht, bitte Rückseite benutzen!

5. Kann das Kind selbständig Stuhl entleeren? ja nein
 Welche Hilfsmittel wenden Sie an:
 Leidet das Kind an Verstopfung? ja nein
 Hat das Kind öfters Durchfall? ja nein
 Hatte oder hat das Kind einen Enddarmvorfall? ja nein
 Wie wurde er behandelt?
6. Hat das Kind Schwierigkeiten beim Wasserlassen? nein ja
 Auf welche Weise sorgen Sie für eine möglichst regelmäßige Blasenentleerung?
 Wurde eine Operation an den Harnwegen vorgenommen? nein ja
 Wo?
 Wann?
 Welche Art?
 Hat das Kind öfters Blasen- oder Nierenbecken-entzündungen? nein ja
 Was wird unternommen?
 In welchem Alter hat das Kind nicht mehr eingenäht? MitJahren
7. Hat das Kind an den Beinen Schmerz- oder Berührungsempfindung? ja nein
 In welchem Bereich ist das Gefühl gestört?
 Wie macht sich dies bemerkbar?
8. Falls bei dem Kind die Meningomyelocele nicht operiert wurde: Wie ist der äußere Zustand am Rücken?
- Hat das Kind einmal eine Hirnhautentzündung gehabt? nein ja
 Wann?
 Wie wurde sie behandelt?
 Hat sich das Kind danach irgendwie verändert?
 Sind an der Narbe am Rücken oder an dem noch vorhandenen Hautsack irgendwelche Veränderungen eingetreten? nein ja
 Welche?
9. Hat das Kind außer der Meningomyelocele noch andere Fehlbildungen oder krankhafte Störungen? nein ja
 Welche?
 Welche Krankheiten hat es durchgemacht?

Zutreffendes bitte unterstreichen!

Falls Platz nicht ausreicht, bitte Rückseite benutzen!

10. ~~Hat sich bei dem Kind ein Wasserkopf entwickelt?~~ ~~nein~~ ja
In welchem Alter etwa? MitMonaten/Jahren
Wurde deswegen eine Operation vorgenommen? nein ja
Wo?
Wann?
Mit welchem Erfolg?

Traten nach der Operation irgendwelche Schwierigkeiten auf?

11. Ist die geistige Entwicklung des Kindes normal
verlaufen, wenn Sie es mit gleichaltrigen Kindern
vergleichen? ja nein

Was fiel auf?

Wie weit ist Ihrer Meinung nach das Kind in der Ent-
wicklung zurück? EtwaMonate/Jahre

Wann hat das Kind die ersten Worte gesprochen? MitJahren
Wann hat das Kind erstmals kleine Sätze gesprochen? Mit J.
Spricht das Kind jetzt deutlich und klar? ja nein
Welche Schwierigkeiten hat es?

Besucht das Kind einen Kindergarten? nein ja
Seit wann? wo?
Gibt es irgendwelche Schwierigkeiten?

Geht das Kind zur Schule? nein ja

In dieschule (Klasse) in

Wie sind die Leistungen in Deutsch, Rechnen
Erkunde, Turnen

Kann das Kind mit anderen Kindern spielen? ja nein
Hat es zu den Geschwistern gut Kontakt? ja nein
Gibt es irgendwelche Schwierigkeiten? ja nein
Welche?

Zutreffendes bitte unterstreichen!
Falls Platz nicht ausreicht, bitte Rückseite benutzen!

L e b e n s l a u f

Am 11.7.1946 wurde ich als erstes von sechs Kindern des Pfarrers Siegfried Baierle und seiner Ehefrau Friedl, geb. Medick, in Kairlindach, Kreis Höchstadt a.d.Aisch geboren. Dort besuchte ich von 1952 bis 1956 die Volksschule. Im Sommer 1956 siedelten wir nach Kulmbach über, wo ich im Herbst desselben Jahres in das Humanistische Gymnasium eintrat und im Juli 1965 die Reifeprüfung ablegte.

Im November 1965 begann ich das Medizinstudium an der Universität Erlangen. Nach dem Physikum (Sommer 1968) studierte ich ein Semester in Düsseldorf. Am 24.1.1969 heiratete ich Herrn Peter Kötteritz. Im selben Jahr wurde unsere Tochter Christiane geboren. Nach Fortsetzung des Studiums in Erlangen legte ich hier am 19.7.1972 die Ärztliche Prüfung ab. Vom 1.12.1972 bis 31.3.1973 war ich als Medizinalassistentin auf der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Rehau tätig.

